

LA MALADIE DE LEBER

Angiomatose miliaire rétinienne

THÈSE

présentée

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE
de LYON

et soutenue publiquement le 30 Avril 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Michel ISTRE

né le 1^{er} Février 1937

à LA VOULTE (Ardèche)



LYON

Imprimerie R. GAUTHIER
35, Rue Viala

1964

LA MALADIE DE LEBER

Angiomatose miliaire rétinienne



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LA MALADIE DE LEBER

Angiomatose miliaire rétinienne

THÈSE

présentée

à la FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE
de LYON

et soutenue publiquement le 30 Avril 1964
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

Michel ISTRE

né le 1^{er} Février 1937
à LA VOULTE (Ardèche)



LYON

Imprimerie R. GAUTHIER
35, Rue Viala

1964

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires: M. J. LEPINE Membre de l'Institut - M. H. HERMANN Correspondant de l'Institut
Doyen M. J.-F. CIER

Assesseurs..... MM. M. LEVRAT, L. REVOL

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT,
MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET

PROFESSEURS

Physiologie A.....MM. CIER J.-F.	Clinique médicale infantile et hygiène du 1 ^{er} âge.....MM. BERNHEIM.
Clinique urologique.....CIBERT.	Biologie médicale et pharmacodynamie.....JOURDAN.
Physique biologique,.....PONTHUS (dét. à Beyrouth).	Clinique chirurgicale C.....BERTRAND.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.....DECHAUME.	Chimie analytique pharmaceutique.....BADINAND.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.....ROCHET.	Pharmacie chimique et pharmacologie Médécine légale et déontologie.....DREYON.
Clinique des maladies infectieuses.....JEUNE	Parasitologie et pathologie exotique.....ROCHE.
Chimie organique et toxicologie.....CHAMBON.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.....COUDERT.
Clinique chirurgicale B.....WERTHEIMER.	Clinique ophtalmologique.....MOUNIER-KUHN.
Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.....GONIN	Clinique dermatologique et syphiligraphique.....PAUFIQUE.
Clinique médicale B.....PAUPERT-RAVAULT	Clinique de pneumo-phthisiologie
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires.....FROMENT.	Clinique traumatologique des membres.....THIERS.
Clinique médicale C.....CROIZAT.	Cancérologie.....BRUN.
Chimie biologique et médicale.....ENSELME.	Anatomie pathologique.....CREYSSEL J.
Clinique chirurgicale A.....MALLET-GUY.	Pathologie générale et expérimentale.....DARGENT.
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile.....GUILLEMINET.	Anatomie.....GUICHARD.
Pharmacie galénique et matière médicale.....REVOL.	Pathologie chirurgicale.....GIRARD P.
Clinique gynécologique.....POLLOSSON.	Thérapeutique.....LATARJET.
Clinique obstétricale.....PIGEAUD.	Pathologie médicale.....PEYCELON.
Médecine du travail.....BOURRET.	Physio-pathologie des voies respiratoires.....GIRARD M.
Clinique médicale A.....LEV RAT C.	Histologie et embryologie.....VACHON.
Hygiène et action sanitaire et sociale.....SOHIER.	Radiologie.....GALY.
Physiologie et Pathologie Obstétricales.....BANSSILLON	Bactériologie.....PAPILLON.
Physiologie.....CHATONNET.	Clinique des maladies endocrinologiques.....MONNET Paul
Botanique et cryptogamie.....NETIEN.	

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine.....MM. BERGER	Pédiatrie et Puériculture.....MM. SARROUY
Bactériologie.....BERTOYE	Hygiène et Climatologie.....LACROIX
Chirurgie générale.....LIARSUY	Propédeutique chirurgicale.....LIARSUY
Chimie générale et pharmaceutique.....COLLET	Neuro-chirurgie.....LECUIRE
Thérapeutique chirurgicale.....GOINARD	Médecine générale.....REVOL

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Parasitologie.....MM. ROMAN.	Chimie organique et toxicologie.....MM. PERROT.
Pharmacie chimique et pharmacologie.....CIER A.	

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MÉDECINE		Anatomie pathologique.....MM. TOMMASI Michel
Anatomie pathologique.....FE ROLDI.	Hygiène.....RIFFAT Georges	Pathologie expérimentale.....JOUVET Michel
Chimie biologique et médicale.....CREYSSEL R.	Hématologie.....FAVRE-GILLY Jean	
Anatomie.....DURoux Emile		
Thérapeutique.....BRETTE René	PHARMACIE	
Histologie et embryologie.....DUMONT L.	Botanique et Cryptogamie.....ODDOUX.	
Hygiène.....THIVOLET J.	Chimie analytique.....MALLEIN René	
Parasitologie.....GARIN J.-P.	Chimie biologique.....GRAS Jean	
Physique.....MORET R.	Physique.....PEYRIN Jean-Olivier	
Anatomie.....BOUCHET Alain		

AGREGES EN EXERCICE

Médecine générale.....MM. PONT.	Médecine légale.....COLIN.
—.....VIGNON.	Médecine du Travail.....TOLOT.
—.....PLAUCHU.	Neurologie et Psychiatrie.....GUYOTAT.
Médecine générale.....TRAAGER.	—.....SCHOTT.
Chirurgie générale.....MARION Pierre.	Obstétrique.....DUMONT Martial.
Chirurgie générale.....MICHAUD.	Ophtalmologie.....BONAMOUR.
Chirurgie générale.....JAUBERT	Urologie.....DURAND Louis.
— de BEAUJEU.	Médecine générale.....GARDE Alexandre
SAUTOT.	—.....PERRIN Andre
GUILLEMIN.	LABRE François
BURTHIAULT.	MORNEX Roné
GIGNOUX.	NORMAND Jean
FRANÇOIS.	MARET Gilbert
DEVIC Michel.	DESCOTES Jacques
DESPIERRES Ch.	CHASSARD J.-L.
de MOURGUES.	ALLEGRE Georges
FRANCILLON.	HUGONNIER R.
SAUBIER.	FAYSSE Robert
COLOMB.	GAILLARD Jean
	KALB Jean-Claude

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : **Professeur PAUFIQUE**

Assesseurs : **Professeurs BONAMOUR, HUGONNIER, BONNET**

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE

Leur dévouement et leurs sacrifices
n'ont jamais été épargnés.
Toute mon affection.

A MA GRAND-MERE

A MES FRERE ET SŒUR

A TOUS LES MIENS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUFIQUE



Nous n'avons pas eu l'honneur de travailler directement à ses côtés, mais nous avons pu apprécier sa simplicité, son aisance opératoire et l'organisation de son service.

Qu'il soit assuré de toute notre gratitude pour avoir bien voulu nous confier et juger ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN-LOUIS BONNET

notre Maître dans les Hôpitaux de Grenoble

Il nous guida et nous conseilla au cours de toute notre formation ophtalmologique, ne ménageant ni son temps, ni sa patience.

Si le terme de Patron retrouvait sa signification romaine, nous voudrions être son « client » le plus reconnaissant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BONAMOUR

Il a su, en dirigeant notre enseignement, nous faire bénéficier de son esprit critique et de son acuité séméiologique.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HUGONNIER

Outre ses remarquables présentations cliniques, il a su défricher pour nous les sentiers souvent touffus de la strabologie.

A NOS MAÎTRES, AU COURS DE NOTRE EXTERNAT
DANS LES HÔPITAUX DE LYON :

MM. LES PROFESSEURS REVOL, PEYCELON, BRUN,
GUILLEMINET, DELORE ET GUINET

A NOS MAÎTRES, LES PROFESSEURS FAU ET CHATEAU

Qui nous inculquèrent les bases de
la neurologie.

AU DOCTEUR CHAUVIRE

Qui le premier, à l'Hôpital Saint-
Joseph, nous ouvrit à l'Ophtalmologie.

AUX DOCTEURS MAURICE RAVAUT ET MIREILLE BONNET

Sans la contribution desquels ce travail ne serait pas.

A TOUS MES AMIS DE LA CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE
DE GRENOBLE, AUX DOCTEURS FONTANEL, LEOPOLD
ET MARIE-CLAIRE JOUBERT

A TOUS MES CAMARADES DU CERTIFICAT

A MES CAMARADES D'INTERNAT

AU LABORATOIRE CHIBRET

Dont la réputation du service bibliographique n'est plus à faire.

AU LABORATOIRE P.O.S.

Sans lequel la réalisation d'une planche iconographique n'aurait pas été possible.

INTRODUCTION

LEBER, professeur à l'Université d'Heidelberg, laissa son nom à plusieurs maladies oculaires dont la plus connue, la maladie de Leber (1871), est une névrite rétrobulbaire manifestement héréditaire atteignant généralement des sujets masculins entre 20 et 30 ans. Il décrivit également une forme clinique de dégénérescence tapéto-rétinienne congénitale et infantile (1877), la Rétinite pseudo-néphrétique (1909) et en collaboration avec BEHR, la Dégénérescence hépato-rétinienne (1877).

Mais si, dès ses premiers travaux, il s'était intéressé à l'anatomie des vaisseaux sanguins de l'œil (1865), c'est à la fin de sa carrière qu'il isola en 1912 une affection caractérisée par une dégénérescence rétinienne associée à des anévrysmes miliaires appendus aux vaisseaux rétiens « comme des baies sur une tige », sans doute pour nous rappeler que déjà brillant étudiant à la même Université de Heidelberg, il était passionné de botanique.

HISTORIQUE

STORY et BENSON (1883) furent les premiers à rapporter l'observation d'un jeune homme de 20 ans dont l'examen du fond d'œil révélait la présence d'anévrismes globuleux le long d'une artère, dans la région paramaculaire.

DOYNE (1896) cite un cas semblable qui présentait en outre une exsudation centro-rétinienne périmaculaire, occasionnant une baisse visuelle.

Ce furent ensuite les cas de PERGENS (1896), de CELLER (1897), où la dégénérescence rétinienne revêtait un aspect circiné, FISHER (1903).

MORTON (1908) rapporte le premier examen anatomo-pathologique, que nous discuterons plus loin, chez un homme de 26 ans où les micro-anévrismes étaient associés à d'énormes taches exsudatives disséminées, des hémorragies et un décollement rétinien.

C'est en 1912 que LEBER publia un article dans les *Arch. f. Ohpht.*, « *Über eine durch Vorkommen multipler Miliaraneurysmen charakterisierte Form von Retinaldegeneration* ». Il rassembla onze cas de la littérature auxquels il ajouta deux observations personnelles et fit de ce tableau une entité clinique différente de la Rétinite hémorragique externe rapportée par COATS, 4 ans plus tôt. LEBER pensait qu'un processus embolique disséminé, relevant notamment d'une endocardite microbienne, pouvait expliquer de telles néoformations vasculaires et les foyers de dégénérescence rétinienne concomitante.

En fait, certaines des observations rapportées étaient en réalité d'authentiques maladies de COATS, et les deux cas personnels de LEBER, des formes de transition entre les deux affections.

Suivent les publications par PRINGLE (1917), JENNINGS (1918) de formes très caractéristiques.

En 1921, MIYASHITA et NISYAKE rapportent l'examen histologique de l'œil d'un garçon de 13 ans énucléé pour suspicion de tumeur endoculaire. L'exsudation massive associée aux néoformations vasculaires des vaisseaux temporaux jette cependant un doute sur la pureté clinique de leur observation reconnue par les auteurs même.

REESE (1951) individualise une affection voisine, « l'Hémangiome capillaire », caractérisée par des plages surélevées, de siège périphérique, contenant de petits « globes » rouges, sans atteinte vasculaire importante de voisinage, mais avec dégénérescence rétinienne associée. Des données histologiques ultérieures conduiront le même auteur à abandonner le diagnostic d'hémangiome pour en faire des téléangiectasies et les inclure avec les micro-anévrysmes de LEBER et la Rétinite de COATS dans le même cadre nosologique.

Il convient également de citer les travaux de CIMA (1953), de HOUSTON et WISE (1957), TOUR (1957).

Une excellente mise au point est l'œuvre de FRANCESCHETTI et FREGNAN (1958). Rapportant 4 cas personnels et colligeant l'ensemble des observations de la littérature, ils se livrent à une étude critique des cas rapportés et les classent en quatre groupes distincts, depuis les formes pures d'angiomatose de LEBER jusqu'aux cas discutables.

De récentes publications mettent enfin l'accent sur la thérapeutique de cette affection depuis l'utilisation par MEYER-SWICKERATH (1957) de la photo-coagulation pour la destruction des foyers angiomateux rétiens. Après PAUFIQUE et CHARLEUX (1960), RICCI (1963), Carlo MAGGI (Déc. 1963) présente 5 cas traités par cette méthode.

La totalité des observations publiées actuellement, essentiellement d'origine étrangère, italienne, anglaise et allemande, s'élève à une quarantaine.

La littérature française étant assez silencieuse à ce propos, il nous a paru intéressant de tenter une mise au point de cette affection, avec l'apport de 7 observations relevées dans le service du Professeur PAUFIQUE.

CLINIQUE

Un rappel séméiologique de cette maladie rétinienne nous paraît nécessaire, si l'on veut correctement interpréter les cas rapportés et différencier cette maladie d'autres affections assez voisines.

Nous envisagerons successivement les critères étiologiques, les symptômes proprement dits, les modalités évolutives et enfin les rares données histo-pathologiques relevées à ce sujet.

I. — DU POINT DE VUE ÉTIOLOGIQUE, l'angiomatose de LEBER comporte des caractéristiques essentielles :

— *Les sujets atteints sont des adultes jeunes* généralement.

— *Le sexe masculin* est pratiquement seul atteint.

— *Aucun élément héréditaire*, si l'on excepte le malade de CIMA (1953), dont le père était porteur d'un angiome cutané excisé, et celui de FRANCESCHETTI (1958), porteur d'un vitiligo associé retrouvé chez le père.

— *La notion d'antécédents pathologiques* est aussi particulièrement pauvre. L'excellente santé est habituelle chez les sujets atteints d'angiomatose de LEBER ; l'association d'infection morbide antécédente (tuberculose, etc.), n'a fait que compliquer et favoriser de longues dissertations pathogéniques. Toutefois on a pu noter dans certaines observations des associations pathologiques intéressantes dans le cadre d'une discussion nosologique, sur lesquelles nous reviendrons.

II. — LA SYMPTOMATOLOGIE OCULAIRE proprement dite :

— *L'unilatéralité* des symptômes est un critère essentiel de la maladie qui apparaît dans presque tous les cas.

— *Les signes fonctionnels* accusés par le malade amènent la découverte de l'affection lorsque celle-ci entraîne une répercussion sur l'acuité visuelle. La baisse visuelle est signalée dans presque tous les cas. Elle est due soit à une atteinte élective de la rétine maculaire provoquant un scotome central, une métamorphopsie, soit à un voile visuel passager à répétition, à une amaurose subite relevant d'une hémorragie rétino-vitréenne dont l'origine post-traumatique est parfois indiscutable (FRANCESCHETTI-FREGNAN, PAUFIQUE et CHARLEUX).

Parfois ont été signalées des douleurs oculaires et orbitaires symptomatiques d'un accident rétinien et accompagnant le déficit fonctionnel.

L'examen oculaire, indépendamment de complications tardives, montre habituellement *l'intégrité du segment antérieur*, la conservation excellente des réflexes pupillaires.

L'ophtalmoscopie révèle les symptômes essentiels, nécessaires et suffisants pour poser le diagnostic de maladie rétinienne de LEBER. Ils se résument à deux ordres de faits, les anévrysmes et les exsudats.

— *L'Angiomatose* est caractéristique, signalée par tous les auteurs dans leurs observations ; elle revêt une disposition et une forme très particulières :

La papille et les gros vaisseaux, artères et veines qui en émergent, paraissent généralement indemnes de toute néoformation vasculaire, hormis l'exceptionnelle observation de REESE (fig. 7, 1956) de télangiectasies sur le disque papillaire même ; mais les ramifications artérielles surtout, veineuses également (cf. cas de CIMA, KODILINYE, BOZZONI), parfois irrégulières et tortueuses, présentent sur un endroit quelconque de leur trajet, pôle postérieur, dans la zone maculaire, ou à la périphérie, sur l'une ou l'autre branche de leur division, des dilatations anévrysmatiques d'aspect, semble-t-il, propre à cette affection.

Il s'agit de nodules sphériques de dimensions variées, mais le plus souvent assez petits. Selon LEBER, ces anévrysmes apparaissent appendus au tronc vasculaire comme

« des baies sur une tige ». Leur forme est parfois plus allongée, elliptique, se présentant comme des renflements en fuseau ovalaires sur le parcours du vaisseau.

Le nombre est réduit dans certains cas à deux ou trois éléments angiomateux, mais leur confluence en tête d'épingle globuleuse évoque chez certains malades un véritable semis anévrysmatique.

La couleur de ces formations est généralement rouge-vif, signant l'origine artérielle, mais une coloration plus sombre, d'aspect vineux, est signalée dans certains cas. Un engainement fibreux ou glial peut leur donner secondairement un aspect blanc-nacré.

L'origine artérielle, veineuse ou même capillaire, est toujours discutée actuellement, bien que la plupart des auteurs et LEBER lui-même considèrent ces angiomes comme essentiellement rattachés au circuit artériel.

Les arborisations vasculaires au-delà de ces petites grappes anévrysmatiques peuvent apparaître rétrécies, voire même présenter des signes de nécrose, réduites à de petits tractus blanchâtres.

— *Les Exsudats rétiniens* constituent le second symptôme ophtalmoscopique. Ce sont :

— soit des taches dégénératives blanc-jaunâtres, ou brillantes et nacrées, pseudo-druses, d'aspect plan. Elles peuvent être disséminées ou revêtir fréquemment une disposition en guirlande de type circiné, surtout autour de la région maculaire ou en couronne autour des foyers d'anévrysmes miliaires ;

— soit des placards plus denses et plus saillants.

Les foyers exsudatifs restent à distance des angiomes, situés plus profondément que les vaisseaux rétiniens, mais peuvent parfois les recouvrir en partie. Néanmoins les rapports entre les anévrysmes et les altérations rétiniennes ne sont pas toujours évidents.

Il faut reconnaître cependant aux formations vasculaires globuleuses la première place dans le tableau clinique ophtalmoscopique, dont elles constituent l'élément permanent.

— Les hémorragies sont en général absentes ou modérées.

— Rarement ont été notés des foyers de dégénérescence pigmentaire.

III. — L'ÉVOLUTION *paraît assez chronique.*

Le plus souvent les altérations rétiniennes restent longtemps muettes et peuvent être alors des découvertes fortuites d'examen.

Les complications d'ordre maculaire, avec image stellaire, ou hémorragique intra-vitréenne, entraînent, nous l'avons vu, une séméiologie fonctionnelle. Une extension dégénérative du processus morbide paraît toujours possible, bien que rare : décollement rétinien, glaucome secondaire ; ce sont de telles complications qui ont permis des examens anatomo-pathologiques, qui sont cependant rares et discutables.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Les rares compte-rendus microscopiques portent soit sur des cas avancés, formes de transition LEBER-COATS, soit sur des affections proches parentes (REESE).

— La première pièce est celle de MORTON (1908), portant sur un œil recueilli plusieurs mois après l'apparition d'une cécité complète et dont le tableau clinique était très proche de la maladie de COATS, avec rétine décollée, hémorragies et exsudats denses. Examinée ultérieurement par ce dernier, la pièce fut d'ailleurs reconnue comme appartenant en fait à la rétinite exsudative externe.

— En 1921, MIYASHITA et NISYAKE observent chez un sujet de 15 ans une forme de transition associant de larges exsudats en nappe alternant avec des dépôts isolés, des micro-anévrysmes à prédominance temporale, en rapport avec un soulèvement rétinien.

Outre une exsudation subrétinienne albumineuse avec quelques éléments cellulaires, de petites hémorragies, une hyperplasie du tissu conjonctif de soutien, deux éléments essentiels sont trouvés :

— Surtout dans les couches internes de la rétine, de nombreux vaisseaux dilatés, bien limités, de type anévrysmatique avec disparition des fibres élastiques, avec des vaisseaux avoisinants normaux. Des thrombus sanguins oblitèrent les plus gros. Les parois des vaisseaux sont minces et montrent une dégénérescence hyaloïde et une infiltration par de la fibrine et des lymphocytes.

— De nombreuses cellules graisseuses correspondant aux régions les plus saillantes et aux plages exsudatives et engainant les vaisseaux sur une partie de leur trajet.

Il n'y a pas de plage de prolifération gliale comme on en rencontre dans la maladie de von HIPPEL.

— En 1956, REESE rapporte deux cas de télangiectasies évolués vers le stade de maladie de COATS et énucléés pour glaucome secondaire. Les techniques de coloration modernes avec -l'acide per-iodique (Mac MANUS-HOTCHKISS) mettent en évidence l'épaississement de la membrane basale de l'endothélium des vaisseaux sanguins par une substance polysaccharide. Cette substance refoule l'endothélium et envahit même la lumière des vaisseaux, provoquant leur oblitération et secondairement, leur dilatation anévrysmatique et la formation d'exsudats rétiens. Il faut cependant reconnaître que cette atteinte a été mise en évidence surtout à l'échelon capillaire et qu'elle est moins évidente à l'échelon artériolaire.

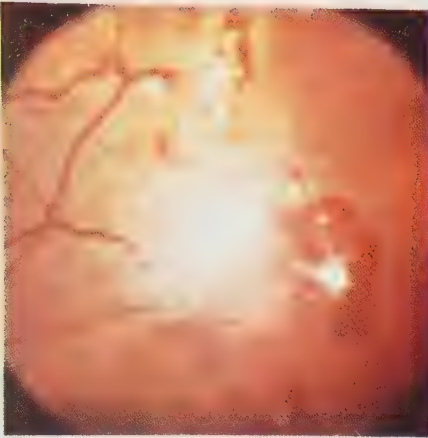


FIG. 1 : Angiomatose rétinienne de Leber
Angiomes artériels dessinant un aspect en
"crête de coq" (malade de l'observation n° 1)

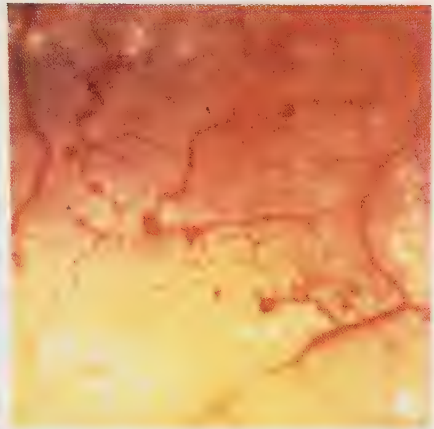


FIG. 2 : Angiomatose rétinienne de Leber
Angiomes miliaries rouge groseille.
(malade de l'observation n° 3)

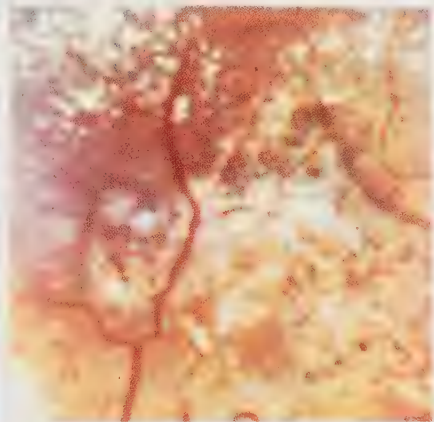
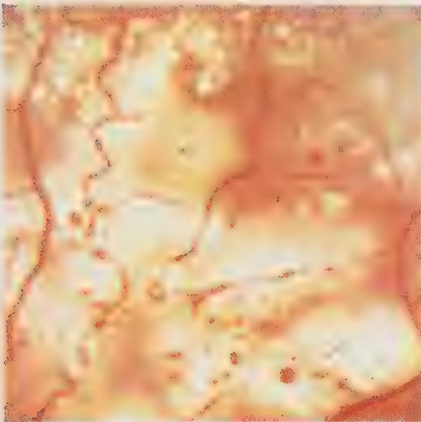


FIG. 3 et 4 : Le même fond d'œil 5 jours et 2 mois après photocoagulation. Disparition
complète des anomalies vasculaires dans une plage de chorio-rétinite atrophique
(malade de l'observation n° 3)



FIG. 5 : Angiomatose rétinienne de Leber-Gros
Angiomes rouge groseille, mûriformes, d'as-
pect artériel (malade de l'observation n° 5)

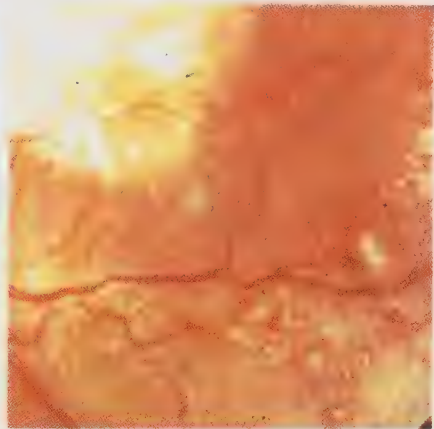


FIG. 6 : Angiomatose rétinienne complexe
associant une rétinite de Coats et de Leber.
En haut lésion exsudative maculaire typique
de la rétinite de Coats, en bas dilatations
angiomateuses sur le trajet de l'artère tempo-
rale inférieure (malade de l'observation n° 6)

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1. — M. GUE... Jacques, 43 ans.

Angiomatose rétinienne de Leber à l'œil gauche (Fig. N° 1).

Circonstances de découverte. — Petite hémorragie du vitré qui se résorbe spontanément en huit jours.

Examen :

1° *Œil droit :*

AV = 10/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil rigoureusement normal ; il n'y a, en particulier, aucune anomalie vasculaire.

2° *Œil gauche :*

AV = 10/10.

Segment antérieur : l'iris est plus clair qu'à l'œil droit, le stroma est moins épais, les cryptes beaucoup mieux visibles, mais il n'y a aucune atrophie. Le jeu pupillaire est normal.

Fond d'œil :

— Papille normale.

— Discret œdème maculaire avec quelques plis dessinant les fibres rétiniennes interpapillo-maculaires.

— L'artère temporale inférieure, à partir de un diamètre papillaire après son émergence de la papille et jusqu'à l'équateur du globe, est parsemée de dilatations angiomateuses en grain de groseille. Les angiomes, de couleur rouge vif, sont au contact direct de la paroi artérielle à laquelle ils sont appendus. Ils deviennent de plus en plus nombreux et de plus en plus gros au fur et à mesure qu'on s'éloigne de la papille. Les dilatations vasculaires sont maxima sur le méridien de 3 H. entre l'équateur et la macula, dessinant à ce niveau un véritable aspect en « crête de coq ». En ce point il existe également des angiomes artériels sur les ramifications de l'artère temporale supérieure. L'enchevêtrement vasculaire est tel qu'on a l'impression d'une anastomose

entre les ramifications dilatées des artères temporales supérieure et inférieure.

— On ne note aucun exsudat autour des angiomes. Mais dans le quadrant nasal supérieur, en arrière de l'équateur, sur le méridien de XI H., il existe une plage blanche d'allure gliale de un diamètre papillaire et demi.

Examen général.

— *Comitilité* apparue dans l'enfance avec à l'E.E.G. un foyer irritatif au niveau de l'hémisphère droit.

La comitilité s'est aggravée avec l'âge (crises plus fréquentes). L'artériographie carotidienne droite proposée a été refusée par le malade.

— Pas d'antécédents familiaux.

Traitement. — Photocoagulation en deux séances à six semaines d'intervalle. On a entouré complètement les formations angiomateuses afin de réaliser leur exclusion. Les suites sont simples. Cinq mois après la photocoagulation, on note une disparition complète des anévrysmes qui n'ont laissé aucune trace.

OBSERVATION N° 2. — M. BAC... Elie, 58 ans.

Angiomatose de Leber de l'œil droit.

Circonstances de découverte. — Syndrome maculaire (baisse visuelle progressive et métamorphopsie).

Examen :

1° Œil droit :

AV = 3/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil. — Papille normale.

— Discret œdème maculaire avec reflets anormaux.

— En arrière de l'équateur, sur les méridiens de 2 H et 3 H, on note l'existence d'angiomes rouge groseille, appendus aux ramifications de l'artère nasale supérieure. Les mêmes dilatations artérielles, mais plus discrètes, se retrouvent sur le méridien de VII H, juste en arrière de l'équateur.

— Dans la région nasale supérieure, les angiomes sont partiellement entourés de petits exsudats brillants dessinant une ébauche de rétinite circinée.

2° *Œil gauche.* — Perdu par décollement de rétine opéré sans succès deux ans auparavant. Sur la rétine décollée on ne voit aucune anomalie vasculaire.

Examen général négatif.

Traitement. — Photocoagulation en une séance qui permet l'exclusion des angiomes.

OBSERVATION N° 3. — UVIE... Roger, 35 ans.

Angiomatose de Leber de l'œil gauche (Fig. N° 2).

Circonstances de découverte. — Petite hémorragie du vitré qui se résorbe totalement en dix jours.

Examen.

1° *Œil droit :*

AV = 10/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil normal. Il n'y a, en particulier, aucune anomalie vasculaire.

2° *Œil gauche :*

AV = 7/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil :

— Papille normale.

— Petit œdème maculaire. Surtout la macula est traversée par un pli rétinien transversal.

— Sur le méridien de 3 heures, juste en arrière de l'équateur, autour des plus fines ramifications vasculaires existent de petites formations angiomateuses rouge groseille. Il n'est plus possible de préciser par le seul examen ophtalmoscopique leur nature artérielle ou veineuse.

— Quatre petits exsudats réfringents entourent l'angiome le plus gros.

— Au-dessous des angiomes la rétine est le siège d'un œdème limité qui ne dépasse pas le méridien de 5 heures.

Examen général : négatif.

Traitement :

1) Ponction du liquide sous-rétinien qui ne ramène qu'une très faible quantité de liquide filamenteux.

2) Photocoagulation sur rétine à plat en deux séances à 20 jours d'intervalle (Fig. N^{os} 3 et 4). On obtient ainsi l'exclusion, puis la disparition complète des angiomes. La lésion maculaire avec pli rétinien demeure inchangée.

OBSERVATION N° 4. — PIC... Eugène, 43 ans.

Angiomatose rétinienne de Leber à l'œil gauche.

Circonstances de découverte. — Découverte fortuite à l'occasion d'un examen motivé par un décollement de rétine à l'autre œil.

Examen :

1° Œil droit :

Perdu par décollement de rétine négligé.

AV = Q ; mauvaises P.L.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil : Décollement de rétine total en corolle de liseron (ancien de deux ans). Sur la rétine décollée il n'y a aucune malformation vasculaire apparente, ni aucun foyer exsudatif.

2° Œil gauche :

AV = 10/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil :

— Papille normale.

— Macula normale.

— En arrière de l'équateur, de 4 h. 30 à 7 h. 30 des angiomes arrondis, en « groseille », sont appendus aux plus fines ramifications vasculaires. De couleur rouge très vif ces angiomes ont plutôt un aspect artériel, mais il n'est pas possible de préciser par le seul examen ophtalmoscopique la nature artérielle ou veineuse des ramifications vasculaires très fines auxquelles ils sont appendus, certains angiomes sont assez gros, d'aspect « mûriforme » ; certains sont blancs, comme « vides de sang ».

— De rares exsudats petits et très réfringents siègent autour des angiomes.

— Au-delà des angiomes, en avant de l'équateur les plus fines ramifications vasculaires sont dilatées en touffe de gui dans une plage exsudative saillante. L'aspect, très différent des angiomes ronds de siège plus postérieur, est ici celui d'un

« réseau admirable » a minima identique à celui que l'on peut observer dans la rétinopathie diabétique associée à l'hypertension.

Antécédents. — Hématurie à l'âge de 16 ans dont l'étiologie n'a pas été précisée.

Examen général. — Actuellement normal. L'exploration de la fonction urinaire, en particulier, est négative, mais on n'a pas pratiqué d'urographie intraveineuse.

Traitement. — Photocoagulation en deux séances à trois semaines d'intervalle qui permet l'exclusion de la plupart des angiomes. Il persiste trois dilatations vasculaires temporales inférieures pour lesquelles on prévoit une nouvelle séance de photocoagulation dans deux mois.

OBSERVATION N° 5. — THO... Henri, 58 ans.

Angiomatose rétinienne de Leber de l'œil droit (Fig. N° 5).

Circonstances de la découverte. — Hémorragie rétinovitréenne lors d'un voyage aérien, à la suite d'une brutale variation d'altitude (barotraumatisme).

Examen :

1° Œil droit :

AV = 10/10 + 1.75.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil :

— Papille normale.

— Macula normale.

— Caillot fibrineux, reliquat de l'hémorragie révélatrice, déposé dans le bas-fond du vitré.

— Dans le quadrant temporal supérieur, à cheval sur l'équateur, de 9 h. à 12 h. on note l'existence d'angiomes, pour la plupart petits et arrondis, en « grain de groseille ». A 11 h. deux angiomes beaucoup plus gros (1/4 de diamètre papillaire environ) ont un aspect mûriforme. Ils sont de couleur rouge très vif et alimentés par de très fines ramifications vasculaires. Les plus gros angiomes sont cernés de fines hémorragies rétinienne et d'exsudats blancs qui ne réalisent cependant pas l'aspect d'une rétinite circinée.

2° Œil gauche :

AV = 1/20.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil : Atrophie optique de type primitif. Le patient a eu, deux ans auparavant une névrite optique, qui a été attribuée à cette époque à une intoxication par le stovarsol. Il n'y a aucune malformation vasculaire du fond d'œil.

Examen général négatif.

Traitement. — Photocoagulation en deux séances à deux mois d'intervalle. A la suite de la première photocoagulation s'est produite une hémorragie rétinienne, localisée dans les marques et qui s'est résorbée en douze jours. Le résultat final est excellent ; les angiomes exclus par photocoagulation ont totalement disparu dans une zone de chorioretinite atrophique.

OBSERVATION N° 6. — BAR... Roger, 38 ans.

Angiomatose rétinienne complexe associant une rétinite de Coats et de Leber (Fig. N° 6).

Circonstances de découverte. — Bilan d'atrophie optique bilatérale progressive évoluant depuis quatre ans environ.

Examen ophtalmologique :

1° Œil droit :

AV = 1/10 — 0,25.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil : Atrophie optique de type primitif. Le reste du fond d'œil est normal. On ne note, en particulier, aucune anomalie vasculaire. Champ visuel rétréci concentriquement (10°).

2° Œil gauche :

AV = 1/50 ; de près lit le N° 28 de l'échelle de Parinaud.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil :

— Atrophie optique de type primitif.

— Très nombreuses altérations dans le champ de la rétine ; dans le quadrant temporal inférieur on note l'existence d'anévrismes miliaires, ayant l'aspect de baies appendues à des artérioles tortueuses issues de l'artère temporale inférieure. Ces formations angiomateuses relativement grosses (trois diamètres artériels) sont entourées d'une couronne d'exsudats réfringents dessinant l'aspect typique de la rétinite circinée. La veine nasale inférieure est entourée d'un

manchon blanc et disparaît dans la zone exsudative qu'elle traverse.

La macula est le siège d'une vaste plage exsudative blanche cotonneuse, saillante, tachetée d'hémorragies.

Dans le secteur temporal supérieur on note également des plages exsudatives saillantes, plus petites, parsemées d'hémorragies. Autour de ces plages exsudatives les vaisseaux sont ectasiés avec de petits anévrysmes en chapelet. D'autres anévrysmes plus petits semblent indépendants des vaisseaux.

Examen général et antécédents. — Aucun antécédent personnel ou familial notable.

L'examen neurologique et l'E E G sont normaux.

A l'examen O.R.L. : Hypoexcitabilité labyrinthique bilatérale.

Les radiographies du crâne sont normales, une artériographie carotidienne bilatérale est normale. La cause de l'atrophie optique reste mystérieuse.

Traitement : une séance de photocoagulation. Le malade a été perdu de vue depuis.

OBSERVATION N° 7. — DEM... Yves, 14 ans.

Rétinite de Coats associée à des anévrysmes miliaires du type Leber.

Circonstances de découverte. — Baisse visuelle progressive de l'œil gauche datant de deux ans environ.

Examen ophtalmologique :

1° Œil droit :

AV = 10/10.

Segment antérieur normal.

Fond d'œil normal. Il n'y a, en particulier, aucune anomalie vasculaire.

2° Œil gauche :

AV = 1/10.

Segment antérieur normal.

Le fond d'œil est profondément remanié. L'aspect est avant tout celui d'une rétinite de Coats. On note, en effet, une large plage exsudative maculaire très saillante avec une petite hémorragie à sa surface. Cette plage est entourée de fins exsudats blancs très réfringents dessinant une ébauche de rétinite circonée.

Au-dessous d'elle de très fins microanévrismes siègent dans une bifurcation de la veine temporale inférieure. Certains semblent alimentés par de fines ramifications veineuses. Mais il existe, en outre, sur l'artère temporale inférieure des dilata-tions kystiques en chapelet. Autour de cette artère on note également des angiomes miliaires rouge groseille appendus à l'artère par un fin ramuscule. Ces angiomes miliaires sont cernés, du côté temporal, par une couronne incomplète de rétinite circinée. L'aspect est, dans ce secteur du fond d'œil, celui d'une angiomatose rétinienne de Leber.

Examen général et antécédents : rien à signaler.

Traitement. — Photocoagulation en deux séances sur les malformations vasculaires sous-maculaires. Le résultat est excellent : disparition de tous les microanévrismes.

Commentaires

Ces observations appellent quelques commentaires, essentiellement séméiologiques.

AGE. — Notre malade le plus jeune a 14 ans, le plus âgé, 58 ans. Quatre sujets sur sept ont moins de 45 ans. Il convient d'insister sur le fait que *l'angiomatose de Leber s'observe chez l'adulte jeune*. La plupart des cas rapportés concernent soit des adolescents (GUZMANN, FISHER, REESE, HOUSTON et WISE), soit des adultes jeunes entre 20 et 30 ans (STORY et BENSON, PRINGLE, STEIN, LEBER). Les observations d'enfants sont exceptionnelles, et concernent plutôt des associations, telle que la Maladie de COATS (observation n° 7). Le diagnostic d'angiomatose de LEBER chez l'enfant ne doit être porté qu'avec réserve, alors que sa constatation chez un adulte âgé (deux de nos malades avaient 58 ans (observations 2 et 5), un malade de TOUR, 47 ans, un malade de BOZZONI, 48 ans) n'exclut pas le diagnostic. La faible évolutivité explique, en effet, la latence clinique.

SEXE. — Tous nos malades appartiennent au sexe masculin ; ceci corrobore les constatations des autres auteurs.

Nous n'avons relevé chez nos malades *aucun antécédent pathologique* pouvant être retenu comme un facteur étiologique valable.

LES SIGNES FONCTIONNELS. — L'affection peut rester muette durant de nombreuses années ; sa découverte est alors fortuite à l'occasion d'une affection oculaire concomitante (observations 4 et 6). Le plus souvent cependant le sujet a l'attention attirée par des signes fonctionnels ; soit syndrome maculaire classique (observation 2), soit baisse visuelle occasionnée par une hémorragie du vitré. Ce symptôme nous paraît assez fréquent : chez trois de nos malades sur sept (observations 1, 3 et 5) ce fut une hémorragie qui permit de découvrir la maladie. On doit souligner que ces hémorragies semblent tardives (ces malades ont 35, 43 et 58 ans). Elles sont peu abondantes et leur résorption spontanée fut toujours très rapide, une dizaine de jours environ.

LES SIGNES OPHTALMOSCOPIQUES. — Nous avons constaté *l'unilatéralité* absolue relevée par l'ensemble des auteurs. FRANCESCHETTI et FREGNAN ont observé l'atteinte plus fréquente de l'œil droit ; il ne semble pas que l'on puisse retenir cet argument comme statistiquement valable ; dans nos observations nous relevons cinq atteintes de l'œil gauche, pour deux atteintes seulement de l'œil droit.

Bien que la spécificité des anomalies vasculaires soit discutée par certains auteurs (Wise), l'angiomatose rétinienne de LEBER réalise une entité clinique sur les critères de laquelle nous voulons insister.

— Les ANGIOMES ont un aspect caractéristique que LEBER considérait comme typique de l'affection : petites baies arrondies de couleur rouge très vif, appendues aux vaisseaux. Ces dilatations vasculaires sont plus grosses que les micro-anévrysmes observées au cours du diabète et avec lesquelles elles ne peuvent absolument pas être confondues. Les formations angiomeateuses de la maladie de LEBER ont un à deux diamètres vasculaires et sont même parfois plus importantes (4 diamètres vasculaires ou même davantage). Leur confluence réalisait un aspect en crête de coq dans l'observation n° 5, où deux angiomes mesuraient un quart de diamètre papillaire environ. Sur une même rétine, on observe le plus souvent des angiomes

de dimensions variables. Ainsi la *taille relativement importante* des formations vasculaires nous paraît un signe de valeur.

— La couleur des formations angiomateuses est assez particulière, rouge vif, groseille, évoquant une nature plus volontiers artérielle que veineuse. Ce dernier point est l'objet de discussion surtout dans la littérature anglosaxonne. Il peut être difficile sur le seul examen ophtalmoscopique d'affirmer la nature artérielle ou veineuse ; cependant les connections vasculaires permettent de rattacher la formation angiomateuse à une origine artérielle ; certes, lorsque les angiomes siègent en périphérie, sur les plus fines ramifications vasculaires, ou lorsqu'ils apparaissent indépendants des vaisseaux, il est difficile d'apprécier leur origine, artérielle ou veineuse. A l'inverse, leur origine est évidente lorsqu'ils ont un siège assez postérieur, au contact des gros vaisseaux rétiniens.

Ainsi, dans nos observations 1, 2, 6 et 7, la nature artérielle des anévrysmes nous semble indiscutable ; les uns siègent directement sur la paroi artérielle (observations 1, 2 et 7), les autres sont alimentés par une ramification artérielle (observations 1, 2, 6 et 7).

— Le nombre des angiomes est également un élément important à considérer ; ils apparaissent multiples, réalisant un véritable semis miliaire. De plus leur mode de groupement est assez caractéristique : les angiomes ne sont jamais disséminés sur l'ensemble du champ rétinien ; ils se groupent en foyer plus ou moins étendu, le plus souvent unique (observations 1, 3, 4, 5, 6 et 7). Plus rarement il existe deux foyers à distance indépendants l'un de l'autre (observation n° 2).

— Le groupement se fait en général au pôle postérieur. On peut les observer directement au contact d'une grosse artère temporale (observations 1 et 7). Ils respectent l'origine des gros troncs vasculaires péripapillaires et semblent d'autant plus gros et nombreux qu'ils se rapprochent de l'équateur. Plus souvent ils sont à distance de la macula vers les troisième et quatrième branches de

division au voisinage de l'équateur (observations 3, 4, 5 et 6).

LES EXSUDATS présentent aussi certaines caractéristiques qui méritent d'être soulignées. Ils sont petits, denses, plans, très brillants, blancs ou légèrement jaunâtres. Ils ne réalisent jamais de vastes plages exsudatives saillantes, sauf s'il existe une rétinite de COATS associée (observations n° 6 et 7). Ces exsudats sont retrouvés avec une grande fréquence (six cas sur sept). Dans l'observation n° 1, ils étaient totalement absents. Ils siègent autour des anomalies vasculaires, qui peuvent parfois les déborder légèrement, et réalisent un aspect de rétinite circinée (observations 2, 6 et 7), ou bien, peu nombreux, ils se réduisent à quatre ou cinq éléments (observations 3, 4 et 5).

— LES LÉSIONS MACULAIRES sont relativement fréquentes, comme l'ont souligné la plupart des auteurs. Nous les avons notées dans trois cas sur cinq d'angiomatose de LEBER isolés (obs. 1, 2 et 3). Elles ont un aspect très particulier qui diffère en tous points des larges plages exsudatives observées dans la maladie de COATS, œdème très discret s'accompagnant de plis dessinant le trajet des fibres rétiniennees (obs. n° 1) ou d'un pli transversal barrant horizontalement la macula (obs. n° 3).

DIAGNOSTIC

Il nous semble justifié d'individualiser l'angiomatose de LEBER en tant qu'entité clinique. Elle pose le problème de maladies voisines susceptibles, par la présence de manifestations de type vasculaire anévrysmatique et dégénératif, de prêter à confusion, mais dont l'association peut s'observer.

LA RETINITE CIRCINEE, telle que l'a décrite FUCHS en 1893, ne semble pas en fait correspondre à une maladie déterminée. Volontiers bilatérale, elle s'observait surtout chez la femme âgée artérioscléreuse. La tendance actuelle est de grouper sous le terme de rétinite circinée un ensemble séméiologique qui s'observe dans de multiples affections rétiniennes (HOUSTON et WISE).

LES LESIONS ANGIOMATEUSES conditionnent à elles seules la difficulté du diagnostic.

Certaines affections réalisent des néovascularisations, mais dont l'aspect est assez différent de l'angiomatose de LEBER.

Une thrombose veineuse rétinienne hypertensive ou artérioscléreuse entraîne fréquemment dans les suites l'apparition de néovaisseaux rétiniens. WISE (1957) a en outre montré que les obstructions veineuses peuvent apparaître sans montrer à aucun stade le classique tableau de « thrombose » ; de telles obstructions se développent probablement lentement, durant des mois et des années et sont accompagnées de différents degrés de formation de collatérales. Le précédent hémorragique n'est absolument pas indispensable pour la formation d'anévrysmes et de néovascularisation : l'examen histologique par BALLANTYNE du nerf optique, à propos d'un cas de

LOWENSTEIN et GARROW, associant micro-anévrysmes maculaires et couronne circinée, révéla une thrombose latente de la veine centrale de la rétine.

L'appartenance purement veineuse de ces anévrysmes, les altérations pigmentaires et le contexte (sujet âgé) lèveront les doutes. Si nous insistons sur ce diagnostic, c'est que certaines observations rapportées chez des sujets âgés, notamment le cas de BOZZONI (1960), avec hypertension et accidents vasculaires cérébraux antérieurs, le cas n° 3 de REESE (1956), le cas n° 1 de TOUR (1956), avec contexte artérioscléreux, pourraient rentrer dans ce cadre.

Les micro-anévrysmes de la *rétinopathie diabétique* ont un aspect glomérulaire. Ils sont très petits, plans, ponctués, d'origine capillaire et ne ressemblent pas aux anévrysmes miliaires de LEBER, plus gros et plus groupés.

L'association du diabète à la maladie hypertensive réalise une *rétinite exsudative* avec formation de nappes exsudatives en « bancs de neige » (Paul BONNET), de dilatations vasculaires ampulliformes, mais celles-ci siègent sur des boucles veineuses dilatées.

Les périphlébites rétiniennes de la *maladie de EALES* réalisent un aspect ophtalmoscopique différent. Les néovaisseaux sont situés en avant du plan rétinien ; ils font saillie dans le vitré, et sont soutenus par un voile. Les engainements périphlébitiques accompagnent habituellement de telles lésions. Enfin le caractère bilatéral avec hémorragies récidivantes appartient en propre à cette maladie.

D'autres affections qui comportent aussi des anomalies vasculaires posent par contre des problèmes diagnostiques plus difficiles : l'angiomatose capillaire de REESE et la rétinite de COATS. En effet, ces maladies ont des caractères séméiologiques voisins ; leur association, voire même le passage de l'une à l'autre sont possibles.

REESE a observé une néovascularisation fundique chez cinq malades, qu'il décrivit en 1951 sous le terme d'*Hémangiome capillaire*. Si cette affection extrêmement rare

apparaît également chez l'adulte jeune, elle comportait pour l'auteur des caractéristiques différentes. La plupart des observations concernaient des femmes et l'examen du fond d'œil montrait un aspect de tumeur angiomasieuse saillante faite de capillaires néoformés, reliés surtout au réseau veineux ; les veines apparaissaient dilatées et parfois engainées sur une partie de leur trajet. En fait, REESE revint en 1956 sur cette affection et après examen histologique de cas évolués vers le stade de maladie de COATS, admit la nature téléangiectasique du processus et l'assimila à la maladie de LEBER, l'atteinte initiale portant sur les capillaires.

La Rétinite de COATS pose des problèmes séméiologiques indiscutables avec l'angiomasiose de LEBER. Des éléments cliniques tendent à rapprocher les deux affections que certains auteurs confondent : certes la rétinite de COATS s'observe chez des sujets jeunes ; elle est unilatérale généralement ; d'autre part l'aspect ophtalmoscopique associe des lésions exsudatives et angiomasieuses. Mais il convient de faire les remarques suivantes qui, à notre sens, permettent de distinguer les deux affections.

La rétinite de COATS est découverte plus volontiers chez de jeunes enfants, mais c'est surtout l'examen du fond d'œil et l'évolution des lésions qui doivent permettre de séparer ces deux maladies.

L'exsudation au cours de la rétinite de COATS occupe la première place dans la séméiologie. Elle est constante ; si les exsudats plans réfringents ne sont pas pathognomoniques (ils s'observent dans de multiples affections du fond d'œil : rétinopathie diabétique...), au contraire les vastes plages exsudatives saillantes paraissent constantes. Le siège franchement maculaire le plus souvent, occasionnant une baisse précoce de l'acuité visuelle, semble appartenir en propre à la rétinite de COATS ; cette dernière comporte essentiellement, à l'inverse de l'angiomasiose de LEBER, une séméiologie exsudative.

Les anomalies vasculaires sont un symptôme fréquent mais inconstant de la rétinite de COATS, mais elles sont

cependant moins nombreuses et paraissent éparses sur la rétine. On n'observe pas de semis d'anévrysme miliaire électivement groupés dans un seul secteur rétinien.

Enfin ces malformations vasculaires n'ont pas tendance à saigner dans le vitré, à l'inverse de l'angiomatose de LEBER. Un dernier élément mérite d'être souligné : la photocoagulation paraît moins efficace sur l'évolution des lésions de la rétinite de COATS, où le processus a tendance à sauter le barrage pratiqué en partie saine.

Néanmoins il faut admettre une certaine similitude entre les deux maladies. Les récentes publications tendent à considérer l'angiomatose de LEBER (cf. deux cas de REESE), au même titre que l'angiomatose de von HIPPEL (cas de BEAUVIEUX et CLAVEL) comme une *forme de début* possible de la rétinite de COATS. Enfin il existe des formes associées. L'observation de GRÖNWALL (1961) était controlatérale. Nous rapportons deux observations homolatérales (6 et 7), où l'examen ophtalmoscopique permet de reconnaître les caractères distinctifs de l'une et l'autre affection.

Un dernier diagnostic ne prête pas à confusion : l'*Angiomatose* de von HIPPEL, où l'association d'un couple de vaisseaux dilatés et d'un angiome kystique est pathognomonique.

PATHOGENIE

La pathogénie de l'angiomatose de LEBER est encore obscure. LEBER invoquait une fragilité des parois vasculaires favorisant la dilatation anévrysmatique sous l'influence de facteurs emboliques dus en particulier à une endocardite latente.

L'absence de tout antécédent et de signes inflammatoires plaide en faveur de *la nature congénitale* de la maladie.

Nous retiendrons dans ce sens la présence dans quelques observations de lésions congénitales associées : le cas de PRINGLE (1917) présentait des fibres à myéline, de même qu'un malade de REESE (1951), avec en outre un reliquat de l'artère hyaloïde. Le malade de BOZZONI et GIACOVAZZO (1960) était porteur de deux diverticules œsophagiens. La découverte souvent tardive de l'affection, liée à la latence clinique, n'est pas à l'encontre de cette origine ; il en va de même pour la maladie de von HIPPEL, affection congénitale dont l'âge de découverte moyen est aussi autour de 25 ans.

Deux théories s'efforcent d'expliquer l'apparition des anévrysmes :

— Celle d'un *terrain vasculaire* fragile, avec tout ce que ce terme a de vague ; déjà avancée par LEBER, elle a été étayée par ASHTON (1951), dont une étude anatomique systématique d'yeux énucléés chez des sujets non diabétiques (mais surtout après uvéites et glaucomes post-thrombotiques) a révélé qu'un tiers des globes étaient porteurs de micro-anévrysmes rétiniens, qui apparaissent donc comme une des lésions les plus banales de la rétine, mais moins développées que dans l'affection qui nous intéresse.

Sur un tel terrain peuvent intervenir alors des *facteurs révélateurs déclenchants* mal connus : ni la notion d'embolie défendue par LEBER, ni celle de trouble métabolique avec surcharge cholestérinique, ni celle de tuberculose, n'ont d'appui sérieux. Parmi les autres facteurs infectieux, ASHTON a relevé un foyer de chorioretinite associé, et FRANCESCHETTI, chez un enfant, une oto-mastoïdite récidivante.

Le seul élément étiologique certain est le traumatisme vérifié dans deux observations du même auteur, avec contrôle antérieur du fond d'œil ayant révélé son intégrité. Le barotraumatisme de notre observation n° 5 ne semble responsable que du déclenchement de l'hémorragie vitréenne.

Cette notion de traumatisme est d'ailleurs classique : fréquente dans l'étiologie des angiomes cutanés, on la retrouve pour l'angiomatose de von HIPPEL.

— Celle d'une *oblitération vasculaire chronique*, plus étayée, soutenue par REESE (1956) et WISE (1957), basée sur les arguments histologiques déjà vus : formation d'une substance polysaccharide par la membrane basale de l'endothélium. Cette substance a été retrouvée dans différentes affections, notamment le diabète au niveau des veines (BALLANTYNE et LOWENSTEIN).

La maladie de LEBER serait une endartérite oblitérante chronique, n'entraînant pas d'accidents d'ischémie aiguë avec nécrose tissulaire, mais un état d'hypoxie rétinienne chronique.

Cette dernière pourrait provoquer la résurgence d'un facteur vasculo-génétique embryonnaire latent, démontré par les expériences de MICHAELSON et responsable de la formation des néocapillaires et des réseaux admirables tels qu'on les observe après obstruction veineuse. Les micro-anévrysmes ne représenteraient, à l'échelon artériel, que des bourgeons vasculaires, des ébauches de ce mécanisme, du fait du développement d'un réseau de suppléance suffisant.

L'évolution du processus, avec sa correspondance ophtalmoscopique, peut être alors schématisé ainsi :

— *Stade de début*, où seules sont présentes les lésions vasculaires, avec anévrysmes portant sur les petites artères (cas de STORY et BENSON, 1886 ; PRINGLE, 1917 ; notre obs. n° 1).

— « *Stade d'état* », correspondant au tableau habituel, où l'ischémie vasculaire entraîne la formation d'exsudats dans le territoire rétinien correspondant. Ces exsudats sont phagocytés par des macrophages qui se dirigent vers les régions avoisinantes normalement irriguées, où ils s'accumulent, dessinant une image circinée (WISE).

— Ulérieurement, l'extension de l'atteinte vasculaire et de la dégénérescence rétinienne concomitante entraîne la formation de vastes nappes exsudatives. L'œdème gagne l'espace sous-rétinien responsable de *formes de transition* entre maladie de LEBER et de COATS (cas de MORTON-COATS, 1908 ; cas n° 2 LEBER, 1912 ; MIYASHITA-NISYAKE, 1921).

— Enfin, l'importance des masses exsudatives, associée à l'apparition d'un décollement rétinien vrai, réalise un *tableau de maladie de COATS* (cas n° 1 de LEBER, 1912 ; ZINSSER, 1929 ; DOLFUSS, 1936).

CADRE NOSOLOGIQUE

La maladie de LEBER est à rattacher au cadre assez vaste et parfois disparate des angiomatoses.

— Mais, à la différence de la maladie de von HIPPEL et contrairement à la théorie de JUNIUS (1934), qui rapprochait ces affections de la maladie de RENDU-OSLER, outre l'absence de caractère familial et héréditaire, et en exceptant la maladie de notre observation n° 4, qui présentait des hématuries, pour lesquelles les investigations cliniques dans le sens d'une angiomatose des voies urinaires furent négatives, rien n'autorise à faire rentrer la maladie de LEBER dans le cadre d'une angiomatose généralisée.

— Par contre, l'intégration de l'affection au sein d'une maladie de système du type des Phakomatoses, décrites par van der HOEWE, est à retenir. Le malade de l'observation n° 1 avait au fond d'œil une plage gliale évoquant un phakome. Ce même sujet était atteint d'une comitialité en foyer localisé ; l'artériographie fut refusée.

Nous avons relevé l'existence d'une atrophie optique chez deux de nos malades, controlatérale (obs. 5), bilatérale (obs. 6).

Enfin FRANCESCHETTI et FREGNAN (1958) rapportent, dans leur observation n° 4, l'existence d'un vitiligo héréditaire de la face associé. Nous pouvons en rapprocher l'hétérochromie homolatérale chez le malade de notre premier cas.

TRAITEMENT

Le traitement des angiomatoses rétiniennes jusqu'à l'apparition de la photocoagulation, après l'utilisation du radium, de la radiothérapie, responsable d'altérations cristalliniennes (FRANCESCHETTI), bénéficia de la diathermie transclérale (WEVE). Cette dernière technique paraissait jusqu'à ces dernières années le traitement de choix, car on pouvait limiter l'intervention à la seule zone pathologique.

La *photocoagulation* permet actuellement une lutte efficace contre les altérations anévrysmatiques. Si dans la maladie de LEBER l'évolutivité des lésions angiomateuses est relativement faible, leur potentiel hémorragique nécessite cependant une thérapeutique. MEYER-SWICKERATH (1959) a traité deux malades ; les zones angiomateuses disparurent parfaitement. L'auteur considère qu'il s'agit d'une indication formelle (la 18^e dans son traité).

La photocoagulation a également été utilisée par FRANCESCHETTI (1958), Carlo MAGGI (1963) et RICCI (1963), qui est le seul à avoir observé l'apparition d'un nouveau groupe de micro-anévrysmes nécessitant une deuxième séance.

Tous nos malades, sans exception, furent traités par ce procédé. Les coagulations sont appliquées en une ou plusieurs séances à quelques semaines d'intervalle. Les marques sont faites avec une intensité normale tout autour des foyers angiomateux et sur les angiomes eux-mêmes, car ils représentent la lésion initiale.

Nous n'avons pas observé de complication hémorragique, sauf une discrète pétéchie rétinienne au sein du foyer coagulé. Dans tous les cas nous avons constaté la

disparition complète des angiomes à l'intérieur des plages de chorioretinite atrophique cicatricielle, et la régression variable des lésions dégénératives.

Notre recul est actuellement insuffisant pour juger définitivement des résultats. L'absence de complications au décours de ce traitement doit être notée ; aucune récurrence ne s'est manifestée, argument supplémentaire en faveur de l'origine congénitale de l'angiomatose de *LEBER*.

CONCLUSIONS

L'apport de sept observations de maladie de LEBER, angiomatose miliaire avec dégénérescence rétinienne associée, confirme l'unilatéralité et l'atteinte élective du sexe masculin.

La mise en évidence de cette affection peut par contre se faire aussi bien chez l'adulte que chez l'adolescent.

— Du point de vue étiologique, seule la notion du traumatisme est indiscutable.

Aucun élément héréditaire n'a été noté. Un cas présente une manifestation nerveuse associée du type comitialité.

— La symptomatologie fonctionnelle à type de trouble visuel ou de métamorphopsie est due à une hémorragie vitréenne ou une extension maculaire du processus, qui associe :

- des micro-anévrysmes situés à distance de la papille, branchés essentiellement sur le circuit artériel ;

- des exsudats, qui ne manquent que dans un cas, points brillants isolés ou groupés en image circinée. Nous n'avons pas rencontré de larges plages exsudatives.

— L'évolution est très lente, entrecoupée d'hémorragies qui nous paraissent assez fréquentes. Un soulèvement rétinien discret, transitoire, n'a été noté que dans un cas.

Par suite, aucun examen histologique n'a pu être pratiqué.

— La pathogénie de cette affection, probablement congénitale, reste encore obscure.

L'intrication avec la maladie de Coats est confirmée par l'association dans deux de nos cas.

— Le traitement, du fait du potentiel hémorragique, est la photocoagulation, radicale, portant directement sur les micro-anévrysmes, en une ou plusieurs séances.

Vu et permis d'imprimer,

Lyon, le 19 Mars 1964

Vu, Le Doyen :
J.-F. CIER

Le Président de la Thèse :
Professeur PAUFIQUE

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
P. LOUIS

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Cas publiés

Il nous a paru intéressant, après d'autres auteurs, de colliger l'ensemble des observations publiées dans la littérature, en les groupant sous trois rubriques : Cas typiques, Formes de transition entre maladie de Leber et de Coats, Cas de maladie de Coats authentique.

Abréviations : S.M. : Sujet masculin ; m.a. : Microanévrismes.

I. — CAS TYPIQUES

STORY et BENSON, 1883. S.M. 20 ans. Baisse visuelle O.D.

En 1881 : 1^{re} observation : V.O.D. : Compte les doigts à un mètre : V.O.G. normale. F.O.D. : Le long d'une artère dans la région paramaculaire, 3 m.a. : l'artère apparaissait dilatée, d'aspect cylindrique. Pas d'atteinte rétinienne associée.

En 1883, symétriquement par rapport à la papille, dans une zone auparavant vierge, sur le trajet d'une petite artère et de sa veine satellite apparurent de nouvelles dilatations.

DOYNE, 1896. S.M. âge ? Baisse visuelle O.D. V.O.D. = 7/10. F.O.D. : Aspect moniliforme de la branche supérieure de division de l'artère temporale inférieure sur une distance de deux diamètres papillaires environ. Tout autour de la macula exsudats blanchâtres. Hémorragies ponctuées disséminées.

L'acuité visuelle remonta à 10/10 après deux mois d'observation.

PERGENS, 1896. S.M. 13 ans. Cas limite, bilatéral. O.D. : amaurotique. O.G. : acuité non précisée.

F.O.D.G. : M.a. disséminés au pôle postérieur. Macula de couleur atypique jaunâtre. Atrophie des nerfs optiques.

FEILCHENFELD, 1901. S.M. 25 ans. Baisse visuelle O.G. : Perception des doigts à 1 mètre.

F.O.G. : M.a. situés temporalement à la macula, d'aspect blanchâtre évoquant l'oblitération. Taches blanches cernant la macula, entourées par d'autres taches plus petites.

FISHER, 1903. S.M. 13 ans. Baisse visuelle O.D. : 2/10. V.O.G. : 10/10.

Antécédents : histoire familiale tuberculeuse.

F.O.D. : Dilatation de deux artéioles à la périphérie temporale du F.O., entourée de taches exsudatives. Veines normales.

Evolution : Accentuation des exsudats dans les deux années qui suivirent.

GUZMANN, 1907. S.M. 17 ans. Baisse visuelle O.D. : Vision des doigts à 1 mètre.

F.O. : M.a. de la région maculaire. Plages de dégénérescence rétinienne dans les régions maculaire et temporale.

Evolution : Hémorragie du vitré, sans modification ultérieure du F.O.

SCHWEINITZ et HOLLOWAY, 1910. 2 cas. Sexe ? Age : 19 et 20 ans. V.O.D.G. ?

F.O. : Irrégularité du calibre des vaisseaux et M.a. Dégénérescence rétinienne autour du pôle postérieur, et en outre à la périphérie temporale pour le deuxième cas.

FRENKEL, 1912. S.M. 24 ans. Cas bilatéral. Baisse visuelle variable O.D.G., 3/10 à 10/10.

F.O.D. : M.a. de la région temporale inférieure entourés par une couronne d'exsudats.

F.O.G. : M.a. temporaux supérieurs et inférieurs avec dilatations veineuses. Exsudats temporaux inférieurs et supérieurs.

FRIEDENWALD, 1914. S.M. 17 ans. V.O.D. : scotome central ; vision périphérique.

F.O.D. : M.a. dans la région temporale supérieure. Rétinite circonée satellite des vaisseaux rétinien.

Œdème de la macula.

PRINGLE, 1917. S.M. 23 ans. Cas bilatéral. Trouble visuel O.G. V.O.D.G. = 10/10.

F.O.G. : Anévrysmes sur la branche de division de l'artère temporale supérieure située au-dessus de la région maculaire, disposés en chapelet, de couleur carmin vif ou blanc perle. Fibres à myéline le long des vaisseaux temporaux supérieurs. Pas de dégénérescence rétinienne.

F.O.D. : Anévrysmes des artères temporale et nasale inférieure, 23 en tout.

JENNINGS, 1918. S.M. 21 ans. Baisse visuelle O.G. = 1/30.

F.O.G. : M.a. disséminés, région maculaire comprise. Exsudats groupés au pôle postérieur et en couronne autour de M.a.

ASHTON et LANGLEY, 1951. S.M. 37 ans. Baisse visuelle O.D. 1/30.

F.O.D. : Des anévrysmes fusiformes, sacculaires et boudinés des artères et des veines sont visibles au-dessous et temporalement à la macula. Plages de dégénérescence rétinienne au niveau de la macula et de la périphérie nasale. Présence d'un foyer inactif de chorioretinite au-dessus de la macula.

KODILINYE, 1951. S.M. 30 ans. Baisse visuelle O.G. : 1/10.

F.O.G. : M.a. sacculaires le long de l'artère et de la veine temporales supérieures. Exsudats disséminés. Œdème maculaire. Hémorragies temporales supérieures.

ELWYN et KORNZWEIG, 1951. Sexe et âge ? Œil atteint ?

F.O. : M.a. dans deux zones rétiniennes différentes temporales. Petites taches disséminées dans toute la rétine. Etoile maculaire.

GRUBER, 1951. S.M. 35 ans. Baisse visuelle O.G., avec métamorphopsie. V.O.D. = 12/10. V.O.G. = 5/10.

F.O.G. : M.a. sur les artères pérимaculaires entourés d'une guirlande exsudative, large de 1/2 diamètre papillaire, ouverte à la périphérie. Dans la région temporale, un groupe de m.a. fusiformes entouré par une couronne d'exsudats.

Evolution : 2 ans après, nouveaux exsudats ; hémorragies. Puis cataracte post-radiothérapique.

CIMA, 1953. S.M. 16 ans. Baisse visuelle O.D. = 7/10. V.O.G. = 10/10.

F.O.D. : Dilatations des artères temporales, ampullaires ou sphériques. Dégénérescence rétinienne circonée, mais assez irrégulière et étendue, ne se limitant pas au pôle postérieur.

TOUR, 1957. *Cas I* : S.M. 47 ans. Trouble visuel O.G. = 5/10. V.O.D. = 10/10.

F.O. : Des deux côtés altérations vasculaires modérées par artériosclérose. En outre, F.O.G. : Parois des branches terminales de l'artère temporale inférieure épaissies et blanchâtres, avec de nombreuses dilatactions fusiformes et sacculaires. M.a. capillaires nombreux associés. Veinules intactes. Plage surélevée dans le quadrant temporal inférieur, bordée par de nombreux exsudats.

Evolution : 2 ans après, pratiquement stationnaire ; entrecoupée par des épisodes d'œdème maculaire.

Cas II : S.M. 19 ans. Trouble visuel O.G. V.O.G. = 4/10. V.O.D. = 10/10.

F.O.G. : M.a. multiples, de siège artériel pur, dans le quadrant temporal inférieur : un large entouré de trois plus petits de voisinage au sein d'une couronne d'exsudats atteignant la macula.

Evolution : Baisse visuelle en 2 mois. Nouveaux anévrysmes sur plusieurs branches de l'artère temporale supérieure. Atteinte maculaire avec image stellaire.

HOUSTON et WISE, 1957. S.M. 17 ans. Baisse visuelle O.D.

F.O.D. : Anévrysmes à la fois artériels et veineux, prédominant sur les branches nasales après leur 3^e division. Deux lésions de type circoné : l'une au-dessous de la macula, l'autre très grande le long des vaisseaux nasaux inférieurs. Centrées par de petites hémorragies rétinienne et des m.a. masqués par un voile fibreux prérétinien.

KOPSA, 1957. *Cas II* : S.M. 45 ans. Acuité visuelle ? Œil atteint ?

F.O. : Groupe de granulations miliaires dans la région infra-maculaire. Exsudats modérés d'aspect circoné.

Cas III : S.M. 45 ans. Acuité visuelle ? Œil atteint ?
F.O. : Bouquet de m.a. centrés sur la région maculaire, de surface un calibre papillaire. Pas d'exsudats.

FRANCESCHETTI et FREGNAN, 1958.

Cas I : Id. cas. de GRUBER.

Cas II : S.M. 13 ans. Antécédents : chute de bicyclette octobre 1950, entraînant perte de connaissance et névralgie orbitaire G. secondaire. F.O.G. : Pigmentation anormale du secteur nasal. A cette date, V.O.G. = 10/10. — En décembre 1951 : Baisse visuelle O.G. = 3/10. V.O.D. = 10/10. F.O.G. : Irrégularités de calibre des artères temporales supérieures. Petits anévrysmes à la périphérie du secteur nasal. Quelques engainements veineux ; quelques hémorragies striées.

Exsudats disséminés dans le secteur nasal, sur le méridien de 9 heures et le long des vaisseaux temporaux. Etoile maculaire.

Cas IV : S.M. 49 ans. Antécédents : 1954 : Traumatisme cranien. Pas de troubles oculaires immédiats. 1956 : Apparition d'un vitiligo, déjà présent chez le père. — 1958 : Baisse visuelle O.G. = 2/10. V.O.D. = 10/10. F.O.D. = N. F.O.G. : M.a. para-maculaires et sur l'artère temporale supérieure à un diamètre papillaire. Verrucosités de la région maculaire et foyers dégénératifs, donnant une image stellaire incomplète.

SATYA den PAUL, 1959. S.M. 19 ans. Baisse visuelle O.D. = 1/10. V.O.G. = 10/10. F.O.G. = N.

F.O.D. : Atteinte limitée à la périphérie du secteur temporal inférieur. Plage circonscrite et surélevée avec nombreuses dilatations vasculaires sacculaires ou fusiformes et anévrysmes dépendant à la fois des systèmes artériel et veineux. Rétrécissement pariétal des vaisseaux terminaux. Exsudats blanchâtres ou jaunâtres.

Cœdème maculaire de voisinage.

BOZZONI et GIACOVAZZO, 1960. S.M. 48 ans. Antécédents :

Hémiparésie G. avec hypertension artérielle, albuminurie. Séquelles pleurales et parenchymateuses fibro-scléreuses. Deux diverticules œsophagiens. Baisse visuelle brutale O.D., 6 ans avant, avec à présent V.O.D. = 6/10. V.O.G. = 10/10.

F.O.D. : M.a. des vaisseaux veineux rétiniens temporaux, enserrant une guirlande d'exsudats circinés péri-maculaires. Un exsudat temporal plus saillant, bordé de pigment. Quelques hémorragies punctiformes disséminées.

GRÖNWALL, 1961. S.M. 3 ans. O.G. aveugle, pupille dilatée aréflexique. O.D. voyant.

F.O.G. : Décollement de rétine total. Vaisseaux rétiens tortueux, ectasiques.

F.O.D. : Veine temporale inférieure dilatée, tortueuse, avec ectasies bulbeuses et rétrécissements. Grandes exsudats disséminés, dentelés.

PAUFIQUE et CHARLEUX, 1961. Cf. notre observation n° 5.

RICCI, 1963. S.M. 7 ans. Baisse visuelle O.D. = 3/50. V.O.G. = 10/10. F.O.G. = N.

F.O.D. : Au pôle postérieur, foyer blanc saillant, à aspect de granulome. Autour du foyer, anneau incomplet, brun (résidu hémorragique), entouré d'une zone blanc-jaunâtre s'étendant jusqu'à la papille. Au bord et à la périphérie, nombreux foyers de type ciriné. Evolution : 5 mois après, apparition d'un m.a. avec quelques hémorragies punctiformes au niveau d'une branche de la veine temporale supérieure. Photocoagulation.

MAGGI, 1963. *Cas I* : S.M. 38 ans. Mouches volantes, trouble visuel O.D. V.O.D.G. = 10/10.

F.O.D. : Kyste rétinien dans le quadrant temporal inférieur. Artère afférente porteuse de nodules dysoriques, de trajet irrégulier et sinueux, de calibre augmenté. Anévrysme à l'extrême périphérie. Un large cercle de rétinite cirinée entoure le kyste.

Cas II : S.M. 24 ans. Métamorphopsie O.D. V.O.D.G. = 10/10.

F.O.D. : Kyste rétinien (ou décollement pseudo-kystique), dans le secteur temporal nasal inférieur avec de nombreux anévrysmes sur le trajet périphérique des artères afférentes. Taches brillantes à leur origine. Dépôts graisseux affleurant la macula, tout autour du kyste.

Cas III : S.M. 50 ans. Trouble visuel et métamorphopsie O.G. O.D. amblyope. V.O.G. = 10/10.

F.O.G. : Dans le champ nasal supérieur une plage cirinée entoure une masse de capillaires angiomateux. Hyalinisation de l'artère après la plage. Dans le quadrant temporal inférieur, une autre plage, centrée par un kyste. Le long de la branche de division supérieure de cette artère, deux hémorragies, associées à des points brillants avant de pénétrer dans la plage. Aspect pseudo-kystique de la macula.

II. — FORMES DE TRANSITION LEBER-COATS

OELLER, 1897. Perception du mouvement des doigts O.D.

F.O.D. : M.a. de la région para-maculaire et le long des artères temporales supérieures. Œdème rétinien entourant la macula et dans le secteur temporal supérieur. Association à de larges plages exsudatives diffuses confluentes.

Evolution : 1 an après, hémorragie du vitré, suivie après sa résorption de phénomènes de prolifération.

MORTON, 1908. S.M. 26 ans. Baisse visuelle O.G. : Perception des doigts.

F.O.G. : M.a. périphériques globulaires en chapelet, avec tortuosité vasculaire. Enormes taches exsudatives occupant la plus grande partie du F.O. Rétine épaissie et soulevée. Hémorragies.

LEBER, 1912. S.M. 20 ans. V.O.D.G. ?

F.O. : M.a. discutables. Décollement de rétine associé.

MIYASHITA et NISYAKE, 1921. S.M. 15 ans. Baisse visuelle O.D. = 1/10. V.O.G. = 9/10.

F.O.D. : Nombreux « globes » anévrysmatiques sur les branches terminales des artères surtout et des veines. Certains groupés en bouquet. Les plus gros atteignant de 1/4 à 1/2 diamètre papillaire. Exsudation rétinienne disséminée en larges taches sur tout le F.O., engainant parfois les vaisseaux. Soulèvement rétinien périphérique, saillant, où les m.a. sont associés à des hémorragies.

Evolution : Après surveillance de 1 mois, échec thérapeutique et accroissement de l'exsudation, œil énucléé pour suspicion de tumeur.

STEIN, 1954. S.M. 20 ans. Baisse visuelle O.D. = 2/10.

F.O.D. : M.a. et vaisseaux en partie dilatés et engainés. Masse exsudative saillante sur la macula.

FRANCESCHETTI et FREGNAN, 1958. S.M. 6 ans. V.O.G. = 10/10. O.D. amaurotique.

Antécédents : nombreuses poussées d'oto-mastoidites avec interventions itératives.

F.O.D. : Masse saillante maculaire blanchâtre, s'étendant jusqu'à la périphérie temporale. M.a. périphériques prédominant sur le méridien de 10 h.

Evolution : 4 ans après, exagération des altérations vasculaires et dégénératives.

MAGGI, 1963.

Cas IV : S.M. 5 ans. Léger strabisme divergent au début. V.O.D. = 1/60. V.O.G. = 10/10.

F.O.D. : Grandes plages d'exsudation d'apparence kystique à la périphérie temporale où les vaisseaux présentent de nombreuses dilatations anévrysmatiques. Les veines et les artères temporales sont toutes dilatées. Une tache cotonneuse occupe la macula, saillante de deux dioptries et contient de nombreux m.a.

Cas V : S.M. 30 ans. V.O.D. = 1/60. V.O.G. = 10/10. F.O.D. : Soulèvement kystique de la macula saillant de 6 dioptries, entouré d'une couronne circinée. Nombreuses dilatations irrégulières des petits vaisseaux ascensionnant le kyste. Anévrysmes sur les artères nasale et temporale supérieures. Des points brillants sont dispersés le long des artères saines. Evolution : stationnaire en deux ans.

III. — MALADIES DE COATS TYPIQUES

SHIEK, 1900. S.M. 17 ans. Baisse visuelle O.D. = compte les doigts à 2 mètres.

F.O.D. : Anévrysmes le long des vaisseaux temporaux inférieurs. Choroïdite exsudative plastique. Soulèvement rétinien et hémorragies massives.

LEBER, 1912. S.M. 25 ans. V.O.D.G. = ?

F.O. : M.a. discutables. Décollement de rétine et Glaucome.

ZINSSER, 1929. S.M. 17 ans. V.O.G. = perception lumineuse.

F.O.G. : M.a. de la région temporale inférieure, observés sur un décollement rétinien globuleux. Quelques hémorragies.

SERR, 1935. S.M. 18 ans. V.O.D. = Mouvements des doigts.

F.O.D. : M.a. visibles sur la rétine décollée, de siège rétro-cristallinien. Iritis associée.

DOLLFUS, 1936. S.M. 5 ans. O.G. amaurotique.

F.O.G. : M.a. de l'hémi-rétine supérieure. Masse exsudative saillante grisâtre occupant tout le pôle postérieur.

Nous rapportons également les observations d'HEMANGIOME CAPILLAIRE (1951), de TELANGIECTASIES (1956) de REESE, du fait de leur indiscutable parenté avec la maladie de LEBER.

Cas 1 : Femme 29 ans. Douleurs occipitales : V.O.D.G. = 12/10.

F.O.D. : A la périphérie inférieure, une aire légèrement surélevée porte une nombre énorme de très petits « globes » rouges, du calibre maximum de 1/8 de diamètre papillaire. Vaisseaux avoisinants normaux.

Evolution : stationnaire sur 6 ans.

Cas 2 : Femme 24 ans. Cas bilatéral. Mauvaise acuité visuelle O.G.

Antécédents : 5 ans avant, 3 plages rouges notées au F.O. A présent V.O.D. = 12/10. V.O.G. = 5/10.

F.O.D. : 3 aires de petits globes rouges à la périphérie rétinienne inférieure juxta équatoriale. Les plus gros globes, un peu allongés, donnaient l'apparence de vaisseaux dilatés. Au centre de chaque foyer angiomateux, une aire blanche d'aspect glial un peu saillante. Vaisseaux voisins normaux.

F.O.G. : Un petit foyer angiomateux périphérique dans le quadrant inféro-externe.

Evolution : stationnaire sur 3 ans.

Cas 3 : Femme 13 ans. Trouble visuel O.D. V.O.D. = 1/10 avec scotome central de 10°. V.O.G. = 10/10.

F.O.D. : Elargissement des vaisseaux veineux temporaux. Saillie de la rétine temporo-inférieure, avec de nombreux globes rouges bien limités. Etoile maculaire.

Evolution : en 1 an, vers le décollement rétinien total, où l'on retrouve les malformations vasculaires et des hémorragies. Enucléation.

Cas 4 : S.M. 12 ans. Antécédents : Mauvaise A.V. O.D. depuis 3 ans, avec au F.O.D. : quelques dilatations vasculaires anévrysmatiques temporales et des modifications pigmentaires de la macula.

En 1951 : V.O.D. = 1/20 avec scotome central de 5°. V.O.G. = 12/10.

F.O.D. : Persistance de l'artère hyaloïde. Veines temporales engorgées et engainées. Dans un secteur temporal para maculaire, plage surélevée, avec de nombreux petits globes rouges appendus aux vaisseaux qui montrent des dilatations

anévrismatiques fusiformes ou sacculaires. Plage d'exsudats en dedans des lésions. Masse blanc-grisâtre maculaire.

Evolution : stationnaire sur 8 ans.

Cas 5 : S.M. 33 ans. Mauvaise A.V. O.D. depuis 5 ans. V.O.D. = 6/10, avec scotome paracentral. V.O.G. = 12/10.

F.O.D. : Nombreux globes rouges dans une plage surélevée temporale para maculaire. Tissu d'aspect glial blanc à la partie supérieure de la lésion. Vaisseaux de voisinage normaux.

Cas 6 : (1956), S.M. 44 ans. V.O.D.G. = 10/10.

F.O. : (œil non précisé) : Plage surélevée ovale para maculaire temporale avec les mêmes globes rouges et du tissu blanchâtre d'aspect glial. Pas d'altérations vasculaires.

Cas 7 : (1956) : S.M. 14 ans. Pas de déficit visuel. V.O.D.G. = 10/10.

F.O. : (œil non précisé) : Télangiectasies développées sur la 1/2 inférieure du disque papillaire. Pas de dégénérescence rétinienne associée.

Evolution : Nombreux épisodes hémorragiques intra-vitréens, sans séquelles. Suivi durant 20 ans : légère progression de la taille des lésions saillantes de 4 à 6 dioptries dans le vitré.

Cas 8 : (1956). S.M. 10 ans. Baisse visuelle O.D.

F.O.D. : Quadrant supérieur rétinien surélevé, portant de nombreux globes dilatés, qui sont retrouvés dans toute la périphérie rétinienne. Exsudats rétiniens disséminés.

Evolution : en 1 an, vers le décollement de rétine, nécessitant l'énucléation.

BIBLIOGRAPHIE

- ASHTON N. et LANGLEY D. — Multiple aneurysms of the retina. *Brit. J. Ophth.*, 35, 424-426, 1951.
- ASHTON N. — Retinal microaneurysms in the non diabetic subject. *Brit. J. Ophth.*, 35, 189-212, 1951.
- BAILLIART P. — Affections vasculaires de la rétine. Doin, édit. (1953), chap. 17, 272-289.
- BALLANTYNE A.-J. — The state of the retina in diabetes mellitus. *Trans. Ophth. Soc. U.K.*, 66, 503-543, 1946.
- BISCHLER V. — Rétine. *Progrès en Ophtalmologie* (Basel), 3, 57-60, 1954.
- BOZZONI F. et GIACOVAZZO M. — Su di un caso di retinopatia aneurismatica di Leber. *Boll. d'Ocul.*, 39, 811-818, 1960.
- BRINI. — Maladie de Coats. Arguments en faveur de la thèse vasculaire. *Bull. Soc. Fr. Ophth.*, p. 148, 1957.
- CIMA. — Degenerazione retinica giovanile con aneurismi miliari, tipo Leber. *Boll. d'Ocul.*, 2, 549-555, 1953.
- COATS G. — Forms of retinal disease with massive exsudation. *Roy. Lond. Ophth. Hosp.*, 17, 440-525, 1908.
- COATS G. — Uber retinitis exsudativa (Retinitis hemorrhagica externa). *Graefe's Arch. f. Ophth.*, 18, 275-327, 1912.
- DOYNE R.-W. — Case of peculiar condition of retina, due possibly to the formation of small aneurysms and large extravasation of blood which has become decolourized. *Trans. Ophth. Soc. U.K.*, 16, 94, 1896.
- DUKE-ELDER St. — Text-book of ophthalmology (St-Louis, Mosby), v. 3, 2610-2615, 1941.
- EBERHARDT J. — Contribution à l'étude de l'angiomatose de la rétine. *Thèse Strasbourg*, 1959.
- ELWYN H. — Diseases of the retina. Ed. 2. London Churchill. Ch. 15 (Coats disease), 186-195, 1954.
- FISHER J.-H. — Aneurysmal dilatations on diseased retinal arteries. *Trans. Ophth. Soc. U.K.*, 23, 73-74, 1903.

- FRANCESCHETTI A. et FREGNAN E. — Microaneurismi multipli con degenerazione retinica secondaria (Leber). Considerazioni diagnostiche e terapeutiche. *Annali di Ott.*, 84, 579-609, 1958.
- FRITZ B. — La rétinite de Coats. Contribution à l'étude de son étiopathogénie. *Thèse Strasbourg*, 1960.
- GARTNER J. — Klinische und histologische Beobachtungen über präformierte ora parallele Strukturen der Glaskörper-granzmembran. *Klin. Mbl. Augenhk.*, 137, 273-285, 1960.
- GEISTEIGER. — Miliäraneurysmen Retinitis (Leber). *Klin. Mbl. Augenhk.*, 124, 754, 1954.
- GOURFEIN-WELT. — In welcher Beziehung steht die Retinitis exsudative zu der Angiomatosis der Netzhaut. *Klin. Mbl. Augenhk.*, 65, 105-106, 1920.
- GRÖNWALL H. — Three years old boy with complete picture of Coat's exsudative retinitis in the left eye, and Lebers' multiple miliary aneurysms with retinal degeneration in the right eye. *Acta Ophth.*, 39, 72-73, 1961.
- GRÜBER. — Beobachtungen über einen Fall von Miliäraneurysmen-retinitis « Leber ». *Ophthalmologica*, 121, 91-94, 1951.
- GUILLAUMAT L. et MERCIER J. — A propos de 5 cas d'angiomatose rétinienne ; réflexions thérapeutiques. *Arch. Opht. Paris*, 12, 265-286, 1952.
- HERVOUËT. — Rétinite de Coats : Travaux d'anatomie pathologique oculaire, 1^{re} série. Masson, éd., p. 153, 1954.
- HOUSTON W.-R. and WISE G.-N. — Circinate retinopathy. *Arch. of Ophth.*, 58, 777-782 et 783-796, 1957.
- IMRE Gy. — Coats' Disease. *Am. J. Ophth.*, 54, 175-191, 1962.
- JENNINGS J.-E. — Aneurysms of the retinal arteries. *Am. J. Ophth.*, 1, 12-13, 1918.
- JUNIUS P. — Bemerkungen zum Krankheitsbild der « Retinitis Coats », der « Netzhautdegeneration mit multiplen aneurysmen (Leber) » und der sog. « Angiomatosis retinae (Czermack-Von Hippel) ». *Zeitschr. f. Augenhk.*, 68, 207-221, 1929.
- JUNIUS P. — Angiomatosis retinae. Retinitis exsudativa Coats. Morbus Osler. *Zeitschr. f. Augenhk.*, 84, 193-210, 1934.
- JUSTO J. et LIJO PAVIA. — Enfermedad de Coats, tipo I ; evolucion favorable con tratamiento corticosteroide. *Arch. Opht. de Buenos Aires*, 35, n° 7, 252-259, 1960.

- KLIMA-SVERAK. — Retinal degeneration with multiple aneurysms. *Cesko Slovenska Oft.*, 16, 440, 1960.
- KODILINYE H.-C. — Case of Miliary aneurysms with retinal degeneration. *Trans. Ophth., Soc. U.K.*, 71, 703, 1951.
- KOPSA M. — Contribution à la connaissance de l'affection de la rétine avec anévrysmes miliars. *Arch. Serbes de Méd.*, 85, 1136-1144, 1957.
- LEBER T. — Über eine durch Vorkommen multipler Miliaraneurysmen charakterisierte Form von Retinaldegeneration. *Græfe Arch. f. Ophth.*, 81, 1-14, 1912.
- LEBER T. — Kombination multipler Miliaraneurysmen mit ausgedehnter Netzhautinfiltration. *Græfe Sæmisch Handb. der ges. Augenhkunde*. II Aufl., vol. 7, II Teil., Kap. X, A I Hälfte, 28-36, 1915.
- LEBER T. — Die Retinitis exsudativa (Coats), Retinitis und Chorioretinitis serofibrinosa degenerans. *Græfe Sæmisch Hess Handb. der ges. Augenheilkunde*. II Aufl., vol. 7, II Teil., Kap. X, A II Hälfte, 1267-1319, 1916.
- MAGGI C. — Leber's retinal degeneration with miliary aneurysms. *Am. J. Ophth.*, 56, 901-907, 1963.
- MEYER-SWICKERATH. — Licht-Koagulation. 1959. 33 Heft. 18^e indication : Rétinite avec microanévrysmes miliars.
- MIYASHITA S. and NISYAKE Y. — The pathological anatomy of retinal degeneration with multiple aneurysms. *Brit. J. Ophth.*, 5, 448-453, 1951.
- OELLER J. — Aneurysmata miliaria arteriarum reti, ae. Atlas der ophthalmoscopie, 3 Lief. Wiesbaden, 1897, C. Tav. 16.
- PAUFIQUE L. et CHARLEUX J. — Angiomatose rétinienne de Leber ; traitement par la photocoagulation. *Soc. Ophth. Lyon*, déc. 1960.
- PRINGLE J.-A. — A case of multiple aneurysm of the retinal arteries. *Brit. J. Ophth.*, 1, 87-92, 1957.
- REESE A.-B. — Tumors of the eye. New York-Hæber inc., chap. 8, angiomatous tumors of the retina, p. 372, 1951, and Ed. II, p. 384, 1963.
- REESE A.-B. — Telangiectasis of the retina and Coats' disease. *Am. J. Ophth.*, 42, 1-8, 1956.
- RENARD G. et BREGEAT P. — Formes frustes et limites de l'angiomatose rétinienne. *Bull. Soc. Ophth. France*, 240-247, 1955.
- RICCI. — Photocoagulation dans un cas de microanévryisme de Leber. *Ophthalmologica*, 145, 427-430, 1963.

- SATYA den PAUL. — Miliary retinal aneurysms. *J. All. India Ophth. Soc.*, 7, 92-95, 1959.
- SCUDERI. — La retinite di Coats. Contributo clinico, anatomopatologico, etiogenetico. *Annali di Ott.*, 1, 21-27, 1951.
- STEIN R. — Angiomatosis retinae, Coats' disease or Leber's retinal degeneration with miliary aneurysms ? *Proc. Israël Ophth. Soc.*, Meeting Jan., 1954.
- STOCK. — Retinitis exsudativa. *Klin. Mbl. Augenhk.*, 114, 279, 1949.
- STORY J.-B. — Aneurismal dilatations of retinal veins and arteries. *Trans. Ophth. Soc. U.K.*, 6, 336-338, 1886.
- STORY J.-B. and BENSON A.-H. — Aneurysms on retinal vessels in a peculiar case of retinitis. *Trans. Ophth. Soc. U.K.*, 3, 108, 1883.
- SUGAR H.-S. — Coats' disease : telangiectasic or multiple vascular origin ? *Am. J. Ophth.*, 1, 508-517, 1958.
- TOUR R.-L. — Miliary retinal aneurysms. *Am. J. Ophth.*, 43, 426-432, 1957.
- VAIL D. — Angiomatosis retinae eleven years after diathermy coagulation. *Am. J. Ophth.*, 46, 525-534, 1958.
- WEVE H.-J.-M. — Die Möglichkeiten zur Behandlung intraocular Tumoren unter Erhaltung des Sehvermögen. *Ber. Dtsch. Ophth. Ges.*, 63, 167-178, 1960.
- WEVE H. — Traitement chirurgical des tumeurs intra oculaires. Année thér. en Opht., T. III, pages 345-358, 1952.
- WISE G.-N. — Retinal neovascularization. *Tr. Am. Ophth. Soc.*, 54, 729-826, 1956.
- WISE G.-N. — A new concept of the pathologic sequence in Coats' disease and related conditions. Highlights of ophthalmology, vol. II, n° 1, sept. 1957.
- WISE G.-N. — Retinal microaneurysms. *Arch. of Ophth.*, 57, 151-156, 1957.
- WISE G.-N. — Macular changes after venous obstruction. *Arch. of Ophth.*, 58, 544-557, 1957.
- WISE G.-N. — Coats' disease. *Arch. of Ophth.*, 58, 735-746, 1957.
- WISE G.-N. — Factors influencing retinal new vessel formation. *Am. J. Ophth.*, 52, 637-650, 1961.
- WISE G.-N. and HORAVA A. — Coats' disease. *Am. J. Ophth.*, 56, 17-23, 1963.

WOODS A.-C. and DUKE J.-R. — Coats' disease. *Brit. J. of Ophth.*, 47, p. 385 et 413, 1963.

ZAMORANI. — Una rara associazione di retinite di Coats con retinite pigmentosa. *Giorn. Ital. d'Ottal.*, 429-443, 1956.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	13
HISTORIQUE	15
CLINIQUE	19
ANATOMO-PATHOLOGIE.....	23
OBSERVATIONS - Planche couleurs hors texte.....	25
Commentaires.....	32
DIAGNOSTIC	37
PATHOGENIE.....	41
Cadre nosologique	43
TRAITEMENT	45
CONCLUSIONS	47
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE - Cas publiés	49
BIBLIOGRAPHIE.....	59

